UNIVERSITÉ DE STRASBOURG
FACULTÉ DE MÉDECINE

Année 1969 No 36

THESE

PRÉSENTÉE POUR LE DOCTORAT EN MÉDECINE

PAR

Michèle, Paule, Lucienne DIDIERGEORGES
épouse AGNÈS
née le 19 février 1932 à Dombasle-sur-Meurthe (Meurthe et Moselle)
Ancienne Externe des Hôpitaux de Nancy

A propos d'un cas de forme musculaire isolée de la Maladie de BESNIER - BOECK - SCHAUMANN.

Président : M. J. STAHL, Professeur.

Digitized by the Internet Archive
in 2026

https://archive.org/details/IA41547011_0021

UNIVERSITÉ DE STRASBOURG
FACULTÉ DE MÉDECINE

Année 1969 No 36

THESE

PRÉSENTÉE POUR LE DOCTORAT EN MÉDECINE

PAR

Michèle, Paule, Lucienne DIDIERGEORGES
épouse AGNÈS
née le 19 février 1932 à Dombasle-sur-Meurthe (Meurthe et Moselle)
Ancienne Externe des Hôpitaux de Nancy

A propos d'un cas de forme musculaire isolée de la Maladie de BESNIER - BOECK - SCHAUMANN.

Président : M. J. STAHL, Professeur.

UNIV.
LEIDEN
BIBL.

FACULTE DE MEDECINE DE STRASBOURG

Doyen	MM. CLAVERT Jean
Doyens honoraires	CALLOT Jacques
	FONTAINE René
Assesseur	CALLOT Jacques

PROFESSEURS TITULAIRES

MM.	ARON Claude	Histologie
	BASSET André	Clinique Dermatologique
	BUCK Paul	Chirurgie Infantile
	CALLOT Jacques	Parasitologie et de Médecine Tropicale
	CHAMBRON Jacques	Physique Biologique
	CHAUMONT André	Médecine Légale et Sociale
	CLAVERT Jean	Embryologie et Morphologie expérimentale
	FONTAINE René	Clinique Chirurgicale A
	GANDAR Robert	Clinique Gynécologique et Obstétricale 1
	GREINER Georges	Clinique Oto-Rhino-Laryngologique
	GROS Charles	Electro-radiologie
	JUNG Adolphe	Chaire de Pathologie et Clinique Séméiologique Chirurgicales
	KAMMERER Théophile	Clinique Psychiatrique
	KAYSER Charles	Physiologie
	KLEIN Marc	Biologie Médicale
	KORITKE Jean-Georges	Anatomie normale
	LE GAL Yvon	Anatomie Pathologique
	MANDEL Paul	Chimie Biologique
	METZ Bernard	Physiologie Appliquée
	METZGER Henri	Thérapeutique
	MINCK Raymond	Chaire de Bactériologie, Virologie et Immunologie Générale.
	MULLER Pierre	Clinique de Maternité
	NORDMANN Jean	Clinique Ophtalmologique
	OUDET Pierre	Pneumo-Phtisiologie
	SACREZ Robert	Pédiatrie et Puériculture
	SCHNEEGANS Ernest	Pédiatrie et Puériculture
	SCHWARTZ Jean	Pharmacologie et Médecine expérimentale
	STAHL Jules	Clinique Médicale B
	STEPHAN Frédéric	Pathologie générale et expérimentale
	ROHMER Francis	Clinique Neurologique
	VEDRINE Jean	Stomatologie
	WAITZ Robert	Hématologie
	WARTER Julien	Clinique Médicale A
	WEISS Alfred	Clinique Chirurgicale B
	LAVILLAUREIX Jean	Hygiène
	N...	Hydrologie.

PROFESSEURS A TITRE PERSONNEL

MM. BRONNER Albert	Clinique Ophtalmologique
KARLI Pierre	Biologie Médicale
MARESCAUX Jean	Histologie
MARX Charles	Physiologie
MAYER Georges	Hématologie
SEROR Joseph	Pathologie Chirurgicale
WINCKLER Georges	Anatomie
WITZ Jean-Paul	Clinique Chirurgicale B

PROFESSEURS SANS CHAIRE

MM. BATZENSCHLAGER André	Anatomie Pathologique
BOLLACK Claude	Clinique Chirurgicale A
BURGHARD Guy	Pneumo-Phtisiologie
CHAMBON Pierre	Chimie Biologique
DORNER Marc	Clinique Médicale B
ISCH François	Clinique Neurologique
JAHN Henri	Clinique Médicale B
KIRN André	Hygiène
MANTZ Jean-Marie	Clinique Médicale A
MARCOUX François	Médecine Légale.

MAITRES DE CONFERENCES AGREGES

MM. ADLOFF Michel	Clinique Chirurgicale B
APROSIO Norbert	Anatomie
ASCH Léopold	Clinique Médicale A
BLOCH Roger	Pharmacologie
BLOCH Pierre	Electro-radiologie
BOCKEL René	Clinique Médicale B
BRINI Alfred	Clinique Ophtalmologique
EBTINGER René	Clinique Psychiatrique
FINCKER Louis	Clinique Médicale B
GAUTHIER-LAFAYE Pierre	Département d'Anesthésiologie
GRENIER Jacques	Clinique Chirurgicale B
HERAN Jacques	Pathologie expérimentale
ISRAEL Lucien	Clinique Psychiatrique
JUIF Jean	Pédiatrie et puériculture
KEILING Roger	Electro-radiologie
KELLER Bernard	Gynécologie et Obstétrique 2 (Maternité)
KEMPF François	Electro-radiologie (Clinique Médicale A)
KEMPF Yvan	Orthopédie et Traumatologie
KIENY René	Clinique Chirurgicale A
KREMER Michel	Parasitologie
LANG Gabriel	Hôpital Orthopédique Stéphanie
LEVY Jean-Marc	Pédiatrie et Puériculture
MALEVILLE Jean	Clinique Dermatologique
MAURER Charles	Clinique Médicale B

MAITRES DE CONFERENCES AGREGES (Suite)

Mme MAYER Simone	Hématologie
MM. MEHL Jacques	Médecine Légale
PHILIPPE Emile	Anatomie Pathologique
ROEGEL Emile	Pneumo-Phtisiologie
ROHMER Albert	Institut de Puériculture
SACREZ André	Clinique Médicale A
SCHAFF Georges	Physiologie
SCHVINGT Eugène	Clinique Chirurgicale B
SIBILLY Abel	Clinique Chirurgicale A
VERGNES René	Physique Biologique
VINCENDON Guy	Chimie Biologique
VOEGTLIN Raymond	Clinique Médicale A
WACKENHEIM Auguste	Electro-radiologie (Clinique Neurologique)
WALTER Jean-Pierre	Electro-radiologie
WARTER Pierre	Electro-radiologie (Clinique Chirurgicale A)
WEILL Jean-Pierre	Clinique Médicale A
WILLARD Daniel	Pédiatrie et Puériculture.

PROFESSEUR ASSOCIE

M. PHILIPPIDES Demètre	Clinique Neurologique.

A G R E G E S

MM. CHAMPY Maxime	Stomatologie
FRANCK Robert	Stomatologie
KLOTZ Gilbert	O.R.L.

AGREGES LIBRES

MM. BEYER Paul
FORSTER Emile
HOLLENDER Louis
MM. KUHLMANN Daniel
KUNTZMANN Jean
MULLER Jean-Nicolas.

DIRECTEUR DE L'INSTITUT DENTAIRE

M.le Professeur VEDRINE Jean

CHARGES D'UN COURS D'ENSEIGNEMENT COMPLEMENTAIRE

MM. MOISE, SINGER, TISSIER.

SECRETAIRE PRINCIPAL DE LA FACULTE DE MEDECINE

M. Gilbert KIEHL

PROFESSEURS HONORAIRES

MM. ARON Max
BURGER Paul
BENOIT Jacques
ROEDERER Jean
MM. ROHMER Paul
SCHMID Frédéric
THIODET Jean
VINTEMBERGER Pierre

La Faculté a arrêté que les opinions émises dans les dissertations qui lui sont présentées doivent être considérées comme propres à leurs auteurs, et qu'elle entend ni les approuver, ni les improuver.

SERMENT D'HIPPOCRATE

En présence des maîtres de cette Ecole, de mes chers condisciples, je promets et je jure au nom de l ' Etre suprême d'être fidèle aux lois de l'honneur et de la probité dans l ' exercice de la médecine . Je donnerai mes soins gratuits à l'indigent et n'exigerai jamais un salaire au-dessus de mon travail.

Admis dans l'intérieur des maisons, mes yeux ne verront pas ce qui s'y passe.

Ma langue taira les secrets qui me seront confiés et mon état ne servira pas à corrompre les moeurs, ni à favoriser les crimes.

Respectueux et reconnaissant envers mes maîtres, je rendrai à leurs enfants, l'instruction que j'ai reçue de leurs pères.

Que les hommes m'accordent leur estime si je suis resté fidèle à mes promesses.Que je sois couvert d'opprobre et méprisé de mes confrères si j'y manque.

-=-

A MES PARENTS

Qui m'ont aidée et soutenue tout
au long de ces études.

A MON MARI

A MES ENFANTS

Avec toute mon affection.

MEIS ET AMICIS.

A MONSIEUR LE PROFESSEUR STAHL

PROFESSEUR DE CLINIQUE MEDICALE
MEDECIN DES HOPITAUX
CHEVALIER DE LA LEGION D'HONNEUR.

Grâce à votre bienveillance, nous avons pu soumettre cette thèse.

Nous vous serons toujours reconnaissante de nous avoir inspiré ce sujet et surtout de nous avoir éclairée, orientée et guidée dans la préparation de ce travail.

Vous nous avez toujours accueillie avec sympathie et, pour tout cela, nous vous adressons nos remerciements les plus respectueux et les plus sincères.

A MESSIEURS LES PROFESSEURS

BOCKEL R.

PROFESSEUR AGREGE DE MEDECINE GENERALE
MEDECIN DES HOPITAUX

FINCKER L.

PROFESSEUR AGREGE DE MEDECINE GENERALE
MEDECIN DES HOPITAUX

ISCH Fr.

PROFESSEUR DE NEURO-PSYCHIATRIE
MEDECIN DES HOPITAUX

Nous les remercions très sincèrement
d'avoir accepté de participer au
Jury de notre thèse.

A NOS MAITRES

DE LA FACULTE DE MEDECINE DE NANCY

En remerciement pour leur enseignement clinique et pour leurs conseils éclairés qui nous ont aidée tout au long de nos études médicales et nous ont permis de présenter aujourd'hui cette thèse.

A PROPOS D'UN CAS DE FORME MUSCULAIRE ISOLEE DE LA MALADIE DE BESNIER - BOECK - SCHAUMANN

INTRODUCTION

La sarcoïdose de Besnier-Boeck-Schaumann ou lymphogranulomatose bénigne, considérée par de nombreux auteurs comme étant une réticulo-endothéliose, se manifeste tous les jours sous des formes plus nombreuses et plus variées (PAUTRIER, 1939).

Se produisant en tous points de l'organisme, il était logique de penser que les muscles eux-mêmes devaient être atteints et un certain nombre de faits permettaient de croire qu'il en était ainsi.

En présentant ici un cas de forme musculaire isolée de la maladie de Besnier-Boeck-Schaumann, observé à la Clinique Médicale B des Hôpitaux de Strasbourg, nous voudrions faire une synthèse de cette forme particulière de la sarcoïdose, en montrer les différents aspects, tant cliniques que biologiques et histologiques.

HISTORIQUE

Cette maladie, qui affecte des caractères tellement polymorphes, a attiré l'attention de très nombreux auteurs.

- Dès 1869, HUTCHINSON relate le premier cas d'un malade présentant une faiblesse des jambes et des avant-bras, qu'il rapproche alors de la maladie de Mortimer.

- En 1889, BESNIER constate chez un malade des lésions cutanées de la face, qu'il dénomme "lupus pernio" et qui, à l'examen histologique, révèlent la prédominance de cellules épithélioïdes et de nombreuses cellules géantes, avec absence de bacilles de Koch.

- En 1892, TENNESON examine un "lupus pernio" à la vitropression ; il remarque des grains lupiques et, à l'examen microscopique, la présence de cellules épithélioïdes, sans bacilles de Koch.

- En 1899, BOECK isole trois types de sarcoïdes et, en 1900, emploie le terme de "sarcoïdose multiple bénigne de la peau" ou "lupoïdes miliaires multiples".

- En 1902, KIENBOCK trouve dans les os de ses malades des cellules apparentées à celles de la syphilis.

- En 1904, KREIBICH associe toutes ces lésions au "lupus pernis".

- En 1910, RIEDER signale un aspect radiologique particulier des phalanges, associé à un "lupus pernio".

- En 1910, BROCQ et PAUTRIER décrivent des angio-lupoïdes.

- En 1911, BEZANCON et LALBI, en présence de ganglions très gonflés sous-maxillaires et cervicaux, pensent à une adénite tuberculeuse d'un type particulier.

- En 1915, KUSNITZKY et BITTORF signalent l'association de sarcoïdes cutanées et d'atteintes ganglionnaires et pulmonaires. Ils concluent à une maladie de système.

- Dès 1914, mais surtout en 1917, SCHAUMANN apporte un peu de clarté dans cette confusion. Il relie entre elles toutes ces lésions ganglionnaires, pulmonaires, osseuses, splénique, cutanées ... et les considère comme une "paratuberculose" avec cutiréaction négative, et, en 1919, crée le terme de "lymphogranulomatose bénigne" à localisations multiples.

- En 1919 et 1928, JUNGLING, constatant des lésions médullaires des phalanges, les relie à la sarcoïdose de BOECK et au lupus pernio et conclue à une forme particulière de tuberculose : "l'ostéïte tuberculeuse kystique multiple".

- En 1930, MYLIUS et SCHURMANN font de la maladie une tuberculose scléreuse hyperplasique atypique.

- En 1934, PAUTRIER, à la réunion dermatologique de Strasbourg, propose le terme de "maladie de BESNIER-BOECK-SCHAUMANN", par lequel il désigne une "réticuloendothéliose" à localisations diverses mais à support histologique constant.

- Entre 1936 et 1938, BRUNS-LAT, en Scandinavie, PAUTRIER en France, LONGCOPE et PIERSON aux U.S.A., établissent une corrélation entre ces formes de "tuberculose spéciale".

- En 1940, PAUTRIER refait une étude d'ensemble de la maladie, y rattachant le syndrome de Heerfordt. Il ne la considère plus comme une lymphogranulomatose, mais comme une réticuloendothéliose et réfute le rôle du bacille bovin que certains avaient incriminé.
Certains auteurs se sont particulièrement intéressés aux formes musculaires de la maladie et qui font l'objet de notre étude.

- En 1908, LICHAREW, le premier, a décrit les formes musculaires de la maladie de Besnier-Boeck-Schaumann.

- En 1914, BLOCH en fait une étude microscopique.

- En 1919, MUCHA et ORZECKOWSKI, en 1925 et 1935, SUNDERLIN en ont décrit chacun un cas.

- En 1928, ARWID et LINDON rapportent également un cas semblable à celui de SUNDERLIN.

- En 1932, KISSMEYER rappelle le cas des auteurs sus-cités mais n'apporte pas d'expérience personnelle.

- En 1933, BERGEL et SCHARFF relèvent quelques observations qui correspondraient au cas de MUCHA et ORZECKOWSKI.

- En 1933, également, WEINGERBER rapporte un cas de Besnier-Boeck-Schaumann musculaire, révélé et authentifié par la biopsie musculaire.

- En 1935, SOLVESEN signale des modifications de la structure du myocarde, qui pourraient être assimilées à une Besnier-Boeck-Schaumann.

- En 1939, PAUTRIER étudie une tumeur du biceps, surtout au point de vue histologique.

- En 1942, Paul GRAVESEN, dans sa thèse, rapporte le cas d'un malade atteint de Besnier-Boeck-Schaumann, et suppose que les nodules musculaires découverts chez ce patient, sont des granulomes sarcoïdiens.

- En 1946, STEINER et ses collaborateurs décrivent des atteintes musculaires dans l'arthrite rhumatoïde avec polymyosite nodulaire pouvant faire penser à une sarcoïdose de Besnier-Boeck-Schaumann.

- En 1947, E.SNORASSON relate un cas de myosite fibreuse progressive qui, microscopiquement, a montré une infiltration sarcoïdienne du muscle.

- En 1948, BATES et WALSCH présentent 7 malades atteints de Besnier-Boeck-Schaumann et trouvent dans un cas, une infiltration musculaire.

- En 1952, MYERS trouve fréquemment chez ses malades atteints de Besnier-Boeck-Schaumann, des troubles musculaires sans signes cliniques évidents.

- En 1953, ADAMS, DENNY-BROWN et PEARSON sont les premiers à décrire les troubles de la sarcoïdose des muscles striés isolés, en l'absence de sarcoïdose systématique.

- En 1953, également, POWELL fait une bonne description de la sarcoïdose musculaire en présentant 6 cas personnels.

- Entre 1954 et 1959, les publications concernant la sarcoïdose musculaire se succèdent : de MORSIER, 1 cas en 1954. KLOTZ et ses collaborateurs, en 1955, relèvent 30 cas dans la littérature. MAURICE publie 7 cas en 1955, puis 6 cas en 1956, après autopsie. Puis, successivement DEVIC en 1955, LAFON en 1955, COERS en 1956, PHILIPS et PHILIPS en 1956 (4 cas avec biopsie à l'appui). AMMITZBOEL en 1956 qui décrit le premier cas de Besnier-Boeck-Schaumann à localisation musculaire isolée. Mc CONKEY en 1958. WALLACE en 1958 (23 cas). HARVEY en 1959 (3 cas).

- En 1960, BRAIN affirme que ces localisations musculaires de la maladie de Besnier-Boeck-Schaumann, occupent une place plus importante que l'on aurait pu le croire jusqu'alors.

- Successivement, entre 1961 et 1963, d'autres cas cliniques ont été décrits, en particulier par OZER, ANDRE, CROMPTON et Mc DERMOT, PERRIN , MAYOCK.

- En 1964, HINTERBUCHNER et HINTERBUCHNER décrivent 12 cas de Besnier-Boeck-Schaumann se présentant comme une myopathie pure sans perturbation d'aucun autre système.

- En 1967, enfin, TALBOT décrit un autre cas isolé de forme musculaire de la maladie de Besnier-Boeck-Schaumann.

OBSERVATION PERSONNELLE

Il nous a été donné d'observer à la Clinique Médicale B des Hôpitaux de Strasbourg, un cas de myopathie présentant les signes cliniques, biologiques et histologiques permettant de conclure à une forme musculaire isolée de la maladie de Besnier-Boeck-Schaumann.

Madame C... Jeanne, originaire d'un petit village vosgien, est âgée de 53 ans lors de son admission au service, en avril 1967. Elle est adressée par son médecin traitant qui, à la suite de troubles musculaires évoluant depuis plusieurs années, pense à la possibilité d'une affection neurologique (sclérose en plaques ? ...).

En effet, depuis avril 1964, époque de sa ménopause, cette malade présente une asthénie générale, mais surtout une fatigabilité avec souvent impression de dérobement des membres inférieurs, avec parfois une chute de la malade.

D'autre part, Madame C... signale de fréquentes douleurs au niveau des genoux et de la région lombo-sacrée.

Au cours des semaines qui ont précédé son hospitalisation, la malade a noté une nette aggravation de son état, avec baisse de l'acuité visuelle, oedèmes des membres inférieurs et troubles digestifs se présentant sous forme de constipation et parfois aussi de diarrhée.

Dans les antécédents, on retrouve des grossesses difficiles : un enfant mort-né en 1943. Deux enfants âgés actuellement de 21 et 11 ans, sont en bonne condition physique. Une congestion pulmonaire en 1953, et des angines assez fréquentes. En 1966, des examens biologiques révèlent une vitesse de sédimentation accélérée, une azotémie à 0,56 gr. et une discrète anémie hypochrome.

A l'examen d'entrée, le 25 avril 1967, l'état général de la malade est assez satisfaisant, cependant on note une certaine pâleur des téguments, une peau sèche avec pilosité réduite. Pas de signes évidents d'hypothyroïdie. Les examens cardio-vasculaire, pulmonaire, sont sans particularité. La tension artérielle est à 100/60. L'abdomen et les fosses lombaires sont souples.

Au niveau des membres inférieurs, on remarque des oedèmes mous, rouges et douloureux, associés à une infiltration limitée de la région prétibiale. L'examen du système nerveux central n'apporte aucun élément de diagnostic : réflexes ostéotendineux sans particularité, réflexe cutané plantaire en flexion, les sensibilités profonde et superficielle sont conservées. Le fond d'oeil montre une légère sclérose vasculaire.

Par contre, la malade frappe par son aspect figé : elle éprouve de nettes difficultés pour marcher et surtout pour soulever les jambes. Elle a du mal à passer de la position couchée à la position assise.

- Les urines sont normales : pas d'albumine, pas de sucre, sédiment sans particularité.

- Les examens sanguins ont fourni les résultats suivants :

V.S. = 119/125.

Image sanguine : Globules rouges : 3.540.000

Hb : 67 %

Globules blancs : 8.700, dont 79 polyneutrophiles,
17 lymphocytes,
1 éosinophile,
3 mononucléaires.

Glycémie : 0,88 gr./l.

Potassium : 3,8 - Ca = 9,0

Urée : 0,54

Protéines totales : 7 %. Albumine 2,45 gr.

Globulines : 4,55 gr.

Test de Hanger négatif.

Test au thymol : 0,6. - Bilirubine : 0,6.

Cholestérol : 2,22 gr.

Transaminases : SGOT : 29. SGPT : 19. PTB : 68 %.

Recherche des cellules de Hargraves : négat.

Antistreptolysines : 400 U.

B.W. : négatif.

- Coproculture négative : ni parasites, ni virus.

- Recherche de la toxoplasmose et de l'agglutination des Rickettsies négative.

- La radiographie du thorax ne montre pas de condensation pulmonaire ; les sinus sont libres. L'aorte est légèrement déroulée. Il existe une légère scoliose haute vers la gauche.

- La radiographie de l'abdomen ne révèle pas de lithiase urinaire ou biliaire, pas de calcifications pancréatiques ; les reins sont visibles, non agrandis ; il y a une aérocolie modérée.

- La radiographie du crâne ne montre pas de lésions osseuses. La selle turcique n'est pas agrandie.

- Au niveau de la colonne dorso-lombaire, les corps vertébraux et les disques sont intacts ; on note cependant des lésions minimes d'arthrose lombaire.

- Le transit baryté montre un oesophage normal, un estomac de forme allongée, ptosé, le fond atteignant presque l'entrée du petit bassin. Il n'y a pas de signes d'ulcère gastrique ou duodénal, cependant il est à signaler le remplissage d'un gros diverticule situé à l'extérieur du "genou inférieur" du duodénum et qui est encore visible sur un cliché pris après 24 h. L'évacuation gastrique se fait en une heure. Le passage n'est pas altéré à travers l'intestin.

L'ensemble de tous ces examens est donc pratiquement négatif et ne permet pas d'éclaircir le cas de notre malade.

Il est alors décidé de pratiquer une biopsie musculaire et un examen électromyographique.

- Le 5 mai 1967, une première biopsie musculaire est adressée au laboratoire d'anatomo-pathologie. Elle apporte les résultats suivants :

Le matériel reçu comporte un lambeau cutané mesurant 2 x 0,4 cm, examiné selon deux plans de coupe différents, dont la structure histologique est

normale.

Un fragment musculaire de 2 x 1 x 0,2 cm a été examiné selon quatre plans de coupe différents. L'endomisium et le périmisium contiennent des amas lymphoïdes et épithélioïdes à disposition parfois folliculaire et situation juxta-vasculaire. Une cellule géante est visible au centre d'une de ces formations dans un plan de coupe.

Pas de malignité.

Conclusion : peau - biopsie - aspect subnormal.
muscle - biopsie - inflammation chronique nodulaire (aspect compatible avec une maladie de Besnier-Boeck-Schaumann).

- Le 16 mai 1967, la malade subit un examen neurologique complet auprès du Professeur ISCH, dont voici le rapport détaillé.

A la suite de douleurs et de fièvre, avec des périodes d'aggravation et des rémissions, il apparaît chez cette malade une fatigue musculaire qui paraît actuellement permanente, notamment au niveau des racines des membres inférieurs et peut-être même au niveau des racines des membres supérieurs. La malade se tient debout sur les talons et sur les pointes, mais elle ne peut se lever d'une chaise, de même qu'elle ne peut s'accroupir et se relever correctement.

La force musculaire segmentaire montre une force relativement bonne dans les quadriceps, les adducteurs de la cuisse, les rotateurs externes et internes, mais il paraît y avoir un déficit du psoas, des fessiers, des ischio-jambiers, surtout du côté droit. Il y a une nette hypotonie de la fesse et de la cuisse, surtout à droite.

Les réflexes tendineux sont conservés, même vifs et l'on peut parfois se demander s'il n'y a pas une ébauche d'éventail à gauche.

Au niveau des membres supérieurs, on est frappé par une certaine atrophie de la main, surtout à droite, avec une fonte de l'espace interos-

seux, et une petite tendance à une griffe réductible du 5° doigt. Il y a également un déficit de l'écartement des doigts et au niveau de la racine peut-être un très léger déficit du deltoïde.

On n'a pas observé de fatigabilité nette à la répétition des mouvements, mais ce facteur mériterait peut-être d'être élucidé, puisque la malade dit avoir eu un ptosis qui a nettement régressé au repos.

A l'examen électrique de stimulation, il y a une nette hypo-excitabilité faradique et galvanique, mais sans réaction lente au niveau de la racine des membres inférieurs. Au niveau des membres supérieurs, les réponses sont partout sensiblement normales.

A l'électromyogramme :

Au niveau des membres inférieurs :

Dans les deux quadriceps, en divers points, il n'y a aucune activité spontanée. L'activité volontaire est très polymorphe. On peut recueillir une activité riche d'unités motrices de forme et de durée sensiblement normales alors qu'en d'autres points, l'activité est nettement appauvrie et présente des potentiels très polyphasiques à pointes brèves et parfois des potentiels très brefs qui, aux mouvements plus soutenus, atteignent des fréquences élevées et restent nettement dominantes sur un fond d'oscillations très complexes.

En d'autres points, on recueille des interférences très crénelées qui évoquent une atteinte myogène. Ces anomalies sont un peu plus marquées à droite qu'à gauche. Au niveau des jambiers antérieurs, on note des manifestations à peu près identiques.

En conclusion : l'examen électromyographique permet d'objectiver des anomalies qui prédominent au niveau des racines des membres inférieurs, mais qui existent également au niveau des mains. Ces anomalies sont complexes, avec des modifications de la forme et de la durée des unités motrices qui sont anormalement brèves et la constitution d'oscillations

extrêmement déchiquetées aux mouvements volontaires, qui sont bien en faveur d'une atteinte myogène bien qu'il y ait, en certains points, des potentiels prédominants à fréquence élevée.

Les vitesses de conduction sont tout à fait normales, mais ceci ne permet néanmoins pas d'éliminer certaines atteintes de type périartérite noueuse, notamment où nous avons en persistance, malgré des tracés de type neurogène, des vitesses de conduction normale.

Il y a donc très certainement un retentissement neuro-musculaire de l'affection présentée par cette malade. Une biopsie serait utile au niveau des muscles les plus atteints, c'est-à-dire les quadriceps. Il serait aussi intéressant de rechercher encore d'éventuels signes de myasthénie en pratiquant une stimulation répétitive à la fatigue.

Ce dernier examen a été pratiqué le 18 mai 1967. A ce moment, l'électromyogramme met en évidence un net élément myasthénique dans la réduction de la force musculaire segmentaire présentée par cette malade et, même s'il s'agit d'un syndrome myasthénique surajouté, à une localisation musculaire de la maladie de Besnier-Boeck-Schaumann, ou d'une collagénose, il paraît utile de faire un traitement d'épreuve à la Prostigmine ou au Mestinon.

- Le 22 mai 1967, une deuxième biopsie musculaire est envoyée au laboratoire d'anatomie-pathologie de Strasbourg (Dr STOEBNER), qui conclut :

Il s'agit d'un fragment de muscle inclus en totalité et examiné selon quatre plans de coupe différents. On retrouve sur ce matériel des lésions déjà décrites dans notre laboratoire sous le n° 02.49/67. Il s'agit de quelques infiltrats lymphoïdes endomysiaux et d'amas de lymphocytes et de

cellules épithélioïdes centrées parfois par une cellule géante.

Ces follicules sont localisés dans l'adventice des petits vaisseaux du périmysium. La paroi vasculaire elle-même n'est pas modifiée. Il s'agit là d'une inflammation chronique nodulaire, non spécifique, mais dont l'aspect est compatible avec celui d'une maladie de Besnier-Boeck-Schaumann. Il n'y a pas de signes de malignité, ni de périartérite noueuse.

- La radiographie des mains et des poignets, n'a pas montré de lésions particulières.

A la vue de ces derniers examens, on conclut finalement à l'existence d'une maladie de Besnier-Boeck-Schaumann à prédominance musculaire, avec un syndrome myasthénique surajouté.

La thérapeutique a été orientée dans ce sens, à base de corticoïdes (célestène) d'une part, et de prostigmine et vitaminothérapie B.12 d'autre part.

En cours de traitement, la V.S. s'est nettement améliorée (15/40, 18/48, aux derniers examens). La malade éprouve une légère, mais nette amélioration de ses troubles moteurs.

Elle quitte le service le 27 mai 1967 et continue le traitement.

Par la suite, la malade admise en clinique est revue plusieurs fois pour des examens de contrôle.

Le 30 juin 1967, son état s'est nettement amélioré ; la marche est plus facile et la malade ne se plaint que d'une certaine sensibilité

au niveau des quadriceps. A l'examen, pas de faits nouveaux. Les réflexes tendineux sont vifs, pas de signe de Babinski. Le métabolisme de base est légèrement augmenté à + 21.

On décide de poursuivre le traitement au Célestène, à raison de 2 x 0,5 mg au lieu de 3 x 0,5 mg.

Le 24 novembre 1967, la malade est revue une nouvelle fois. Les différents troubles ont bien diminué. Mais sous l'effet du traitement, un syndrome Cushingoïde est apparu : facies lunaire, accentuation de la pilosité faciale, augmentation du poids. La malade avait tenté d'arrêter les corticoïdes, mais a dû les reprendre en raison de la réapparition des troubles.

L'examen clinique ne montre pas de faits nouveaux, en particulier la radiographie du thorax n'objective toujours pas de signes de maladie de Besnier-Boeck-Schaumann.

On propose de baisser progressivement et lentement les stéroïdes jusqu'à suppression complète, en maintenant toutefois la prostigmine et la vitamine B.12 à raison d'une injection tous les 15 jours, associées à un comprimé de vitamine B.1 (250 mgr.) par jour.

Le 15 avril 1968, Madame C... revient au service pour un examen de routine. Son état est très satisfaisant. Elle marche mieux et se sent plus forte pour monter et descendre les escaliers. On ne note pas d'atrophie musculaire. Les rélfexes tendineux sont vifs et légèrement polycinétiques ; il n'y a pas de signe de Babinski.

Le reste de l'examen clinique est sans particularités. La tension artérielle est à 120/80, le poids stationnaire.

La malade rentre chez elle, sous la surveillance de son médecin traitant ; le traitement consistant alors en un comprimé de Betnesol par jour, associé à deux comprimés de Prostigmine.

En octobre 1968, Madame C... est atteinte d'une pharyngite, avec température à 38° et asthénie importante. En même temps, elle signale une grande fatigue des membres inférieurs ; elle est à nouveau très gênée pour monter les escaliers, mais ces troubles semblent s'amender immédiatement après l'absorption d'un comprimé de Prostigmine.

Elle est tout d'abord traitée à domicile par des antibiotiques per os. La fièvre baisse mais l'asthénie des membres inférieurs persiste, accompagnée d'une légère gêne respiratoire rétrosternale et de petits troubles oculaires, sous forme de difficulté à "fixer les yeux".

Ces troubles persistant, la malade est réadmise au Service le 29 octobre 1968.

A l'examen clinique, on note un bon état général, un faciès légèrement cushingoïde ; le coeur est sans particularités, la tension artérielle à 140/80 ; il n'y a pas d'oedèmes. L'examen du système nerveux central montre que les réflexes ostéotendineux sont conservés, les cutanés plantaires en flexion. La force segmentaire est bonne, sauf dans les mouvements de flexion de la cuisse sur le bassin, qui paraissent un peu plus difficiles à faire. On note une certaine fatigabilité anormale, portant essentiellement sur les mouvements d'abduction du bras du côté gauche, sur les mouvements d'accroupissement et sur la flexion dorsale du pied, surtout à droite. Il existe également un déficit permanent de l'écartement des doigts, surtout à gauche.

Les urines sont normales. L'examen hématologique ne révèle

qu'une vitesse de sédimentation augmentée à 56/85. La recherche des cellules de Hargraves est négative.

La radiographie du thorax ne montre aucune condensation pulmonaire, les hiles ne sont pas épaissis, le diaphragme et les sinus sont libres, l'aorte est normale.

A l'électrocardiogramme, on note un rythme sinusal régulier, mais une légère ébauche de bloc de branche : les ondes T sont aplaties dans toutes les dérivations.

L'examen électromyographique est pratiqué par le Docteur ISCH : dans le domaine du cubital gauche, pas de signes de dénervation, non plus dans le domaine du sciatique poplité droit. Dans le jambier antérieur droit et le quadriceps gauche, les signes de fatigabilité anormale sont tout à fait nets, évoquant une atteinte myogène. Signes de fatigabilité également au niveau du deltoïde gauche et de l'extenseur commun des doigts.

L'épreuve de stimulation répétitive du nerf cubital gauche montre une fatigabilité tout à fait anormale, du type myasthénique.

Cette épreuve électromyographique de contrôle confirme donc l'existence d'un élément myasthénique expliquant la fatigabilité anormale. En plus, on découvre des anomalies morphologiques évoquant une atteinte musculaire systématisée en rapport avec la maladie de Besnier-Boeck-Schaumann.

Une biopsie musculaire de contrôle (troisième biopsie) est pratiquée au niveau du muscle quadriceps droit. Cette biopsie a montré une atrophie neurogène sans lésions vasculaires visibles. D'autre part, on n'a plus retrouvé les granulomes nodulaires décrits dans les examens précédents.

Il est probable que les granulomes ont disparu à la suite du traitement stéroïde, mais par contre, les signes myasthéniques semblent persister.

Dans ces conditions, la malade rentre chez elle et continue le traitement précédent : un comprimé de Betnesol par jour, associé à deux comprimés de Prostigmine.

Le 10 décembre 1968, Madame C... revient pour un simple examen de contrôle, lequel montre une nette amélioration de l'état de la malade, qui établit, peut-être à juste titre, une relation entre l'amélioration des troubles moteurs et des troubles de la gorge.

On décide de continuer le même traitement, mais en essayant de supprimer assez rapidement la corticothérapie tout en maintenant la Prostigmine.

Actuellement, la malade, rentrée chez elle, est en bon état général et les troubles myasthéniques ont nettement régressé.

LA FORME MUSCULAIRE DE LA MALADIE DE BESNIER-BOECK-SCHAUMANN D'APRES LES DONNEES DE LA LITTERAUTRE

D'après les nombreux travaux que nous avons analysés, il apparaît que la maladie de Besnier-Boeck-Schaumann est très complexe et peut se présenter sous des formes cliniques très variées, atteignant pratiquement tous les organes.

Les formes musculaires qui ont retenu plus particulièrement notre attention peuvent se présenter soit associées à l'atteinte d'autres organes, soit isolées. Dans ce dernier cas, leur diagnostic est beaucoup plus difficile.

Il s'agit en général de malades chez qui sont apparus, très progressivement et insidieusement, des signes d'atteinte musculaire, avec altération modérée de l'état général et souvent une température peu élevée. Cette pseudomyopathie se traduit au début essentiellement par une faiblesse et une raideur musculaire, se situant électivement au niveau des muscles des ceintures scapulaires et pelviennes. Le malade paraît figé. Il éprouve de très grandes difficultés à se mouvoir ; la marche est très difficile sans aide ; le passage de la position assise à la position debout est presqu'impossible.

Au niveau des membres supérieurs, on note une impotence fonctionnelle du même ordre avec, en particulier, des difficultés à l'élévation des bras. Parfois, les muscles de la face et du cou (surtout le sterno-cleïdo-mastoïdien) sont atteints. Tous ces signes cliniques ne sont pas, en général, accompagnés de douleurs ni spontanées, ni à la pression des masses musculaires.

Les réflexes ostéo-tendineux et cutanés sont rarement perturbés. Dans les formes isolées, l'examen clinique est, par ailleurs, pratiquement négatif.

Ces différents symptômes peuvent réaliser plusieurs formes cliniques :

- une forme atrophique, qui est la plus fréquente ; elle atteint le plus souvent les muscles proximaux. Cette forme, quand elle est isolée, pose des problèmes diagnostics très délicats en ce qui concerne la différenciation des nombreuses myopathies atrophiques.
- une forme hypertrophique, beaucoup plus rare et qui donne au malade, malgré sa faiblesse, un aspect pseudoathlétique.
- une forme tumorale, l'on distingue, sous la peau, des tumeurs le plus souvent multiples qui font corps avec le muscle. Ces tumeurs peuvent être petites, nombreuses, à sièges multiples,mais affectant surtout les régions sous-aponévrotiques et la jonction musculo-tendineuse. Parfois, c'est une tumeur isolée, pouvant atteindre le volume d'un oeuf de poule. La formule sanguine permet jusqu'à un certain point, d'écarter la maladie de Hodgkin.
- une forme silencieuse. Le malade ne présente pas cliniquement de signes de localisation musculaire de la Besnier-Boeck-Schaumann. Dans ces cas, le diagnostic est souvent une découverte fortuite. Lors de l'étude de différents syndromes tels que paralysie faciale et surtout polyarthrites mobiles, on peut être amené à pratiquer une biopsie musculaire qui fait découvrir tous les signes histologiques d'une sarcoïdose de Besnier-Boeck-Schaumann.

Ces tableaux cliniques très divers amènent à envisager plusieurs diagnostics.

Les atteintes musculaires, avec leur déficit du tonus, leur amyotrophie, peuvent faire penser à une myosite fibreuse, une sclérose en plaques, une sclérose latérale amyotrophique et même, chez l'enfant, à une maladie de Still.

Les nodules posent un problème encore plus délicat. A leur examen clinique, on pourrait envisager une syphilis, une brucellose, une mycose, une maladie de Hodgkin, une arthrite rhumatoïde ou une polyarthrite migratrice (surtout dans les cas de lésions articulaires associées), un érythème noueux ou un lupus érythémateux quand il y a atteinte cutanée.

Pour éliminer ces différents diagnostics, le seul recours est de s'adresser aux examens de laboratoire.

- L'examen hématologique, n'apporte pas d'éléments vraiment positifs pour affirmer une maladie de Besnier-Boeck-Schaumann, mais permet d'éliminer d'emblée bon nombre d'états morbides que l'on était en droit de suspecter.

En effet, les perturbations sanguines dans la sarcoïdose sont minimes, et peu caractéristiques. Cependant, en règle générale, on note une légère leucocytose monocytaire.

D'autre part, on peut constater une hyperprotidémie atteignant essentiellement les gamma-globulines, mais il n'y a pas de protéines anormales. Une hypercalcémie modérée mais sans modification du phosphore se retrouve dans les formes évoluées.

- La vitesse de sédimentation est pratiquement normale : elle n'est accélérée qu'au moment des périodes évolutives de la maladie.
La calcémie peut être augmentée, dans la maladie de Besnier-Boeck-Schaumann,

- Les examens sérologiques se révèlent négatifs dans la maladie de Besnier-Boeck-Schaumann, permettant ainsi d'éliminer une syphilis (B.W. et Nelson négatifs), une brucellose (agglutinines négatives), une affection parasitaire (le nombre des éosinophiles est normal).

- La cuti-réaction à la tuberculine est négative dans 60 à 70 % des cas. Mais une réaction positive ne permet pas d'infirmer le diagnostic de Besnier-Boeck-Schaumann.

- La réaction de Kweim, proposée par certains auteurs, a cependant une spécificité très discutée. Elle consiste en une injection intradermique d'un broyat de ganglions sarcoïdosiques, amenant l'apparition d'une papule tardive, histologiquement épithélioïde. Cependant, une réaction similaire peut être obtenue avec des antigènes divers, et peut être négative dans des Besniers-Boeck-Schaumann authentiques. Cette réaction est donc très sujette à caution et ne peut être considérée comme un moyen de diagnostic courant.

- L'électromyogramme ne permet pas le diagnostic de la myopathie. Il montre seulement une atteinte myasthénique qui peut être attribuée soit à une cause uniquement musculaire, soit à une cause neurogène centrale ou périphérique, par compression nerveuse au niveau du muscle.

- La biopsie musculaire demeure le seul examen paraclinique qui permette de faire un diagnostic positif de l'affection.

HISTOLOGIE

- Dès 1925, SUNDERLIN et SUNDBERG, procédant à l'étude de coupes d'une tumeur musculaire, y découvrent des caractères histologiques incompatibles avec ceux de la tuberculose, des gommes syphilitiques, de la lèpre ... mais présentant cependant des lésions granulomateuses.

- En 1939, PAUTRIER fait une description magistrale de l'histologie des formes musculaires de la maladie de Besnier-Boeck-Schaumann. Il rappelle que, déjà en 1914, BLOCH et en 1919 MUCHA et ORZECKOWSKI, avaient décrit des formes anatomo-pathologiques identiques sous le vocable de "dermo-myosite tuberculeuse de type Boeck".

- En 1961, RADEMACKER et VAN BOGAERT ont apporté quelques précisions complémentaires.

A l'examen microscopique, une tumeur musculaire d'origine sarcoïdienne présente toujours une structure identique.

La biopsie d'une tumeur musculaire d'origine sarcoïdienne se montre constituée par d'abondants nodules de cellules épithélioïdes, entremêlés de lymphocytes et contenant par places quelques cellules géantes assez volumineuses avec couronne incomplète de noyaux. Il n'y a, quand elles existent, qu'une cellule géante par nodule ; mais on ne trouve pas de caséification, ceci étant plus important et pathognomonique.

Ces amas épithélioïdes sont répartis dans un collagène dense, sclérosé, formant de larges plages entre les nodules épithélioïdes et présentant d'assez nombreux lymphocytes. La limite entre les nodules et le collagène est toujours nettement arrêtée.

Au niveau de la bordure des lésions, on retrouve les fibres musculaires coupées transversalement ou longitudinalement. Déjà, dans les derniers nodules épithélioïdes, en bordure des faisceaux musculaires, on peut voir des débris de fibres musculaires isolés dans les nappes épithélioïdes. Puis on retrouve des fibres allongées, entourées de lymphocytes et de cellules épithélioïdes. Enfin, tout à fait sur le bord, des faisceaux de fibres musculaires encore intacts.

On peut donc suivre l'envahissement progressif du muscle par l'infiltrat épithélioïde et lymphocytaire, sa disparition et son remplacement par les nodules épithélioïdes et la sclérose du collagène. Il semble même que les cellules géantes jouent un rôle actif dans ce processus.

Au niveau de certains tronçons de fibres musculaires, on voit une multiplication de leurs noyaux en surface et il est permis de penser qu'on assiste là au début de la formation de cellules géantes. Enfin, dans le protoplasme de certaines de ces dernières, on retrouve par places de petites enclaves à corps étrangers qui paraissent n'être que des débris musculaires.

Les cellules épithélioïdes ont un noyau clair, plus ou moins vésiculeux, de forme ronde ou ovalaire, avec une membrane nucléaire bien définie ; en revanche, les limites de leur cytoplasme se confondent avec celles des cellules environnantes.

Enfin, même les vaisseaux du muscle présentent une angéite (WALLACE, 1958), semblable à celle que l'on rencontre dans l'artérite pulmonaire (VOGT, MICHAEL, ...) et dans les vaisseaux du système nerveux central (MEYER, 1953) et dans le rein (CAMERON, 1956).

DIAGNOSTIC

Toutefois, le diagnostic histologique lui-même peut être discutable. On trouve, en effet, des lésions d'aspect très voisin dans les conditions suivantes :

- La coccidioïmycose, où la masse nécrotique centrale, en partie calcifiée, peut contenir des spores.

- L'histoplasmose, dont on peut rapprocher les "Pseudo-sarcoïdoses" de WARNER et FRIEDMANN. Mais dans ce cas, les lésions se retrouvent surtout au niveau des ganglions.

La différenciation histologique est particulièrement difficile pour deux cas :

- La tuberculose : le diagnostic est souvent très délicat car les lésions sont très peu différentes de celles de la maladie de Besnier-Boeck-Schaumann et peuvent prêter à discussion.

- La lèpre : en principe, on peut l'éliminer plus facilement car la coloration de Ziehl-Nielsen permet de retrouver de très nombreux bacilles de Hansen dans les coupes. Dans la forme tuberculoïde où les bacilles sont très rares et où l'infiltrat est presque uniquement épithélioïde, le diagnostic devient alors très difficile.

En résumé, le diagnostic des formes musculaires de la maladie de Besnier-Boeck-Schaumann, sera surtout fondé sur la biopsie musculaire. L'histologie montre des lésions pathognomoniques et constamment retrouvées dans tous les cas étudiés.

La coupe d'une tumeur musculaire révélant de nombreuses cellules épithélioïdes qui entourent quelques cellules géantes, de nombreux lymphocytes et l'absence de caséification doit permettre d'envisager la sarcoïdose, surtout si tous les autres examens complémentaires permettent d'éliminer les autres affections précédemment décrites.

L'évolution des formes musculaires de la maladie de Besnier-Boeck-Schaumann est calquée sur celle des autres localisations de cette maladie.

Elle est très capricieuse : on observe, en effet, à des périodes d'évolution clinique plus ou moins graves, suivies de rémissions de durée et d'intensité variables.
Dans notre observation, une affection rhino-pharyngique semble avoir déclenché une recrudescence de la maladie.

Pendant les périodes actives de la maladie, les signes de faiblesse musculaire s'accentuent et sont accompagnés d'une augmentation de la température et de la vitesse de sédimentation.
Quand il y a rémission, tout rentre dans l'ordre et le malade semble apparemment guéri.

Cette évolution peut être très longue. En général, surtout s'il s'agit d'une forme musculaire isolée, il n'y a pas d'issue fatale. Mais l'impotence fonctionnelle qui existe toujours, peut constituer chez

ces malades un handicap très sérieux.

Le pronostic pourrait cependant être aggravé par l'atteinte du myocarde, fait rare, mais signalé dans six à sept cas environ.

TRAITEMENT

Il n'existe pas de traitement spécifique de la sarcoïdose de Besnier-Boeck-Schaumann puisque cette maladie de système a, encore actuellement, une étiologie peu précise.

De nombreuses médications ont été proposées, mais souvent leur efficacité a été difficile à prouver, étant donné que les rémissions cliniques sont fréquentes et qu'il est très difficile de savoir si elles sont spontanées ou dues à une thérapeutique déterminée.

- D'abord, l'arsenic sous forme de liqueur de Fowler, agissait seulement sur la peau mais pas sur les organes internes.

- Les rayons ultra-violets, les rayons X, le radium, longtemps employés, ont donné des résultats très variables de même que les extraits de B.K., la tuberculine, l'antiléprol ...

- Le calciférol et la vitamine C en général, le dihydrotachystérol sont surtout efficaces dans les formes cutanées.

- Les antibiotiques (surtout la streptomycine), ainsi que le P.A.S. et l'I.N.H., ont été utilisés mais sans grand succès. Les résultats favorables peuvent être reliés à une action anti-inflammatoire non spécifique.

- Les antimitotiques (moutarde à l'azote - uréthane) sont pratiquement sans efficacité.

- La corticothérapie est le seul traitement valable, surtout à un stade peu avancé de la maladie. Dès 1952, les Américains ont utilisé l'A.C.T.H. avec de bons résultats. OSGOOD et FAWOUR pensent que cette thérapeutique entraîne la suppression de la formation d'anticorps, le blocage des réactions antigène-anticorps in vivo et la suppression des réactions tissulaires.

Depuis, de nombreux auteurs ont utilisé la corticothérapie ; A.C.T.H. et cortisone ont permis d'obtenir des résultats très valables, des rémissions prolongées, des améliorations de l'état général et de l'état musculaire de leurs malades.

Statistiquement, il est difficile d'apprécier les résultats de la corticothérapie, cependant on peut noter que de nombreux malades en ont bénéficié et que c'est actuellement le seul traitement valable et efficace de la maladie de Besnier-Boeck-Schaumann, surtout dans ses formes musculaires, sous couvert des tuberculostatiques.

CONCLUSIONS

1 - Les formes musculaires isolées de la Maladie de Besnier-Boeck-Schaumann sont peu connues et ont été assez rarement décrites dans la littérature mondiale.

2 - Le présent travail se rapporte à l'étude de l'observation d'une malade de 53 ans, chez qui depuis 3 ans s'était installée une asthénie générale et une fatigabilité avec dérobement des membres inférieurs.

3 - Le diagnostic de Sarcoïdose a pu être affirmé grâce à la biopsie musculaire.

4 - L'examen n'a pas permis de découvrir d'autres localisations granulomateuses.

5 - L'examen électromyographique a révélé l'association d'un état myasthénique.

6 - La corticothérapie a donné un résultat favorable au point de vue fonctionnel et au point de vue histologique.

7 - L'évolution a été suivie par des biopsies et des examens électromyographiques répétés.

VU
STRASBOURG, le 27 février 1969

LE PRESIDENT DE THESE
Signé : J.STAHL.

VU ET APPROUVE
STRASBOURG, le 6 mars 1969

LE DOYEN DE LA FACULTE DE MEDECINE
Signé : J.CLAVERT.

BIBLIOGRAPHIE

ADAMS R.D., DENNY-BROWN D. and PEARSON C.M. - Diseases of muscle. (1953), p. 342, New York. Paul B. Hoeber, inc.

AMMITZBOLL F. - A case of Boeck's sarcoïd with isolated localization in the musculature. Acta rheumat. Scandinav. (1956), 2, 3.

ANDRÉ J., Mme RADERMECKER et VAN BOGAERT L. - Une forme myopathique de la lymphogranulomatose bénigne. Acta neurologica Belgia, 61, 893.

BATES G.S. and WALSH J.M. - Boeck's sarcoïd : observations on seven patients, one autopsy. Ann. Int. Med., 29 (1948), p. 306.

BERGEL A. and SCHARFF O. - Zur internen Klinik des Boeckschen Miliar-lupoïds. Wien. klin. Wchenschr. (1933), 46, p. 1224.

BLAIR C.R. and GEER F.G. - Scalene mode biopsy. J. Amer. Med. Ass., (1961), p. 175-715.

BLOCH W. - Zur Frage des Boeckschen Lupoïds. Arch. Derm. u. Syph., (1914), p. 119-133.

BOECK C. - J. cutan. Dis. (1899), 17, 543.

BRAIN R. - Discussion on the acquired myopathies. Proc. Roy. Soc. Med. (1960), 53, p. 821.

CASTELLANOS A. and GALAN E. - Sarcoïdosis. (Besnier-Boeck-Schaumann's disease). Am. J. Dis. Child. (1946), 71, p. 513.

CONTENSEN B., NORWITT L. - ACTH and cortisone in sarcoïdosis. Acta Med. Scand. (1952), 56, p. 197.

COERS C., DURAND J., MALMENDIER C. and WITTEK M. - Un cas de sarcoïdose avec insuffisance rénale et entreprise musculaire généralisée. Acta clin. Belg. (1956), 11, p. 348.

COERS C. - Acta neuropath. (Belg.), (1967), 7, p. 242.

CROMPTON M.R. and Mc DERMOT V. : Sarcoïdosis associated with progressive muscular wasting and weakness. Brain (1961), 84, p. 62.

CURTIS A.C. and PALLARD H.M. : Felty syndrome : several features including tissue changes, compared with other forms of rhumatoïd arthritis. Ann. Int. Med. (1940), 13, p. 2263-2284.

DANIELS A.C. : Method of biopsy useful in diagnosing certain intrathoracic diseases. Dis. Chest. (Sept. 1949), 16, p. 360-366.

DELORME J. et GONYGON Ch. : Les inclusions cytoplasmiques des cellules de Langhans. Arch. Anat. Path. (1953), 29, p. 53.

DEVIC M., MASSON R. et BONNEFOY : A propos d'une observation de myosite à nodules de B.B.S. Rev. Neurol. (1955), p. 563, 92.

DUPONT A. : Intérêt de l'intradermoréaction à l'antigène de Kweim pour le diagnostic des cas douteux de la maladie de B.B.S. Arch. Belges Derm. (1951), 7, p. 104.

FAVOUR C.B. and BOSMAN M.C. : Erythremanodosum. Arch. Int. Med., (1947), 80, p. 435-453.

FREUND H.A., STEINER G., LEICHENTRITT B. and PRICE A.E. : Nodular polymyositis in rhumatoïd arthritis. Science (1948), 101, p. 202-203.

GOLDSTON M., WEISENFELD S., BENJAMIN B. and ROSENBLUTH M.B. : Effect of A.C.T.H. in chronic lung disease. Am. J. Med. (1951), 10, p. 166-181.

GORDON B., MYERS A.M., GOTTLIEB P.E., MATTMANN G.M., ECHLEY and CHASON J.L. : Manifestations musculaires et articulaires de la sarcoïdose. Am. J. Med. (1952), 12, p. 161.

HARGRAVES M.M. : Production in vitro of L.E. cell. phenomenon. Proc. Stoff Mect. Mayo Clinic (1949), 24, p. 234.

HARRELL G.T. : Generalized sarcoïdosis of Boeck. Arch. Int. Med. (1940), 65, p. 1003.

HARVEY G.T. : A myopathy of Boeck's sarcoïd. Am. J. Med. (1959), 26, p.356.

HARWITZ M. and FINDLEY C. - Supra clavicular lymphoade biopsy in diagnosis of intrathoracic lesions. N.Y. J. Med., (15 June 1957), 57, p. 2065-2066.

HENCH P.S. - Rheumatism and arthritisreview of American and English literature of recent years. Ann. Int. Med. (1948), 25, p. 66, 168, 309, 451.

HINTERBUCHNER C.N. and HINTERBUCHNER L.P. - Ibid.(1964), 87, p. 355.

HORKEN D.E., BLOCH H., CLAUS R. and FARRAND R.E. - Simple cervicomediastinal exploration for tissue diagnosis of intrathoracic disease. New Engl. J. Med. (1954), 251, p. 1041-1044.

HORTON R., LINCOLN N.B., and PIRMER M. - non caseating tuberculosis. Case reports. Amer. Rev. Tuberc. (1939), 39, p. 186.

ISRAEL H.L. and SONES M. - The diagnosis of sarcoidosis with special reference to the Kweim reaction. Am. Intern. Med. (1953), 43, p. 1269.

IONES-WILLIAMS W. - The nature and origin of Schamon bodies. J. Path. Bact. (1960), 79, p. 193.

JUNGLING O. - Über Osteitis tuberculosa multiplex cystoides. Beitr. Klin. Clin. (1928), 143, p. 401.

KENDALL H.O. and KENDALL F.P. - Muscles, Testing and Function. Baltimore, Williams and Wilkins C°, 1949.

KLOTZ H.P., RUBENS-DUVAL A. et DESSE G. - La forme musculaire de la B.B.S. Rev. du rhum. (1955), 22, p. 132.

KNUD H., KRABBE K. - Muscular localization of benignes lymphogranulomatosis. Arch. Med. Scand. (1949), 136, suppl. 234, p. 193-198.

LAFON R., PAGES P., PASSMENT P., LOROUGER, MINVIELLE J., PAGES A. - Localisations musculaires de la maladie de B.B.S. A propos de 3 observations. Rev. neurol. (1953), 92, p.557.

LEBACQ E. - La sarcoïdose - Libr. Maloine, Paris 1964.

LEIDER M. and HIJMANN A.B. - Studies in the allergie of infection : Histologic response of the skin to B.C.G. vaccination in various categories of tuberculosis sensitivity. J. Invest. Derm. (1950), 13, p. 249.

LEMMING R. - Development of Boeck's sarcoïd at the place on the skin where a B.C.G. vaccination had been made in a case of Scheurmann's Disease. Acta Med. Scand. (1942), 110, p. 151.

LICHAREW W. - Moskauer venerologische und dermatologische Gesellschaft. Dermat. Central. Bl. (1908), 11, p. 253.

LILLINGTON G.A. and JAMPLIS R.W. - Scalene mode biopsy - Am. Int. Med. (1963), 59, p. 101.

LINDAU A. - Benign lymphogranuloma. Acta path. et Microbiol. Scand. (1928), 5, suppl. p. 101-103.

LOFGREN S., SMELLMENN B. and NORDENSTERN H. - Foreign body granulomas and sarcoïdosis : a clinical and histopathological study. Acta clin. Scand. (1953), 108, p. 405.

LONGCOPE W.T. and FREIMAN D.G. - A study of sarcoïdosis - Medicine (1952) 31, p. 1.

MAURICE P.A. - La biopsie musculaire dans la maladie de B.B.S. Helvet. Med. Acta (1954), 21, p. 445.

MAURICE P.A. - La participation de la musculature à la maladie de B.B.S. - Schannon Helv. Med. Acta (1955), 22, p. 16.

MAURICE P.A. - Recherche des lésions musculaires dans 46 cas de maladies du collagène. Rev. Franç. clin. Biol. (1956), 1, p. 272.

MAYOCK R.L., BERTRAND P., MORRISON C.E. and SCOTT J.H. - Amer. J. Med., (1963), 35, p. 67.

Mc CONKEY B. - Muscular distrophy in sarcoïdosis. Arch. Intern. Med. (1958), 102, p. 443.

MOREAU R. - Formes articulaires de la maladie de B.B.S. - Bull. Acad. Nat. Med. (1949), 133, p. 89.

MORSIER G. (de), MAURICE P. et MARTIN F. - B.B.S. diffuse des muscles et lésions du système nerveux central. Acta Neurol. et psychiatr. Belg. (1954), 54, p. 34-51.

MUCHA et ORZECKOWSKI - Ein Fall von Tubercülöser Dermatomyositis (Type Boeck). Wien. Klin. Wochenschrift (1919), n° 2.
Analyse in Archiv. f. Dermato. (1921), 137, p. 330.

MURATORE F. - La biopsie musculaire dans la sarcoïdose -Act. Scand. suppl. 422, p. 251.

MYERS G.B., GOTTLIEB A.M., MATTMAN P.E., ECKLEY C.M. and CHASON J.L. - Joint and Skeletal muscle manifestation in sarcoïdosis. Am.Journ. Med. (1952), 12, p. 161.

OZER F.L., JOHNSON W.A. et WOGGENER J.D. - Muscular sarcoïdosis : a case with tumour formation. Lancet (1961), 1, p. 22.

PAUTRIER L.M. - Les lésions musculaires de la maladie de B.B.S. Ann. Derm. et syph. (1939), 10, p. 97-103.

PAUTRIER L.M. - Une nouvelle grande réticuloendothéliose : la maladie de Besnier-Boeck-Schaumann. Masson édit., Paris, 1940.

PAUTRIER L.M. - Sarcoïdosis. Brit. J. Tuberc., 42, p. 1.

PERRIN, DAUPHIN, BUREAU O., NICOLAS et VEILHAN - A propos d'une observation de sarcoïdose de B.B.S. avec atteinte musculaire prédominante. Bull. Soc. Med. Hôp. Paris (1962), 113, p. 635.

PHILLIPS R.W. and PHILLIPS A.M. - The diagnosis of Boeck's sarcoïd by skeletal muscle biopsy. Arch. Int. Med. (1956), 98, p. 732.

POWELL L.W. - Sarcoïdosis of skeletal muscle. Report of 6 cases and review of the literature. Amer. J. Clin. Path. (1953), 23, p.881.

PUTKONENT, VIRKKUNEN M. and WAGERO - Acta rheumat. Scand. (1965), 11, p. 53.

RICKER W. and CLARK M. - Sarcoïdosis. A clinico-pathologic review of three hundred cases, including twenty two autopsies. Am. J. Clin. Path. (1949), 19, p. 725.

ROBERT L., MAYOCK M.D., BERTRAND P. and MORRISON : Analysis of 145 cases of sarcoïdosis with nine series choised in literature. Am. J. Med. (Juillet à décembre 1963).

ROUVIERE M. - Anatomy of the human lymphatic system. Ann Arbor, Mich., Edwards Brothers Inc. (1938), p. 118.

SILTZBACH L.E. - Acta Med. Scand. (1964), suppl. n° 425, p. 74.

SILVERSTEIN A., FEUER M.M. and SILTZBACH L.E. - Arch. Neurol. (Chic.) (1965), 12, p. 1.

SKINNER D.B. - Scalene lymph. biopsy reapproïsal of risk and indications. New Engl. J. Med. (1963), 268, p. 1324.

SNORASSON E. - Myosotis fibrosa progressiva lymphogranulomatosis benigna Boeck. Nord. Med. (1947), 36, p. 2424.

SONES M., ISRAEL H.L., DRATMAN M.B., FRANK J.M. - Effect of cortisone in sarcoïdosis. New Engl. J. Med. (1951), 244, p. 209.

STEINER G., FREUND H.A., LEICHENTRITT B. and MANN M.E. - Lesions of skeletal muscles in rhumatoïd arthritis : nodular polymyosotis. Am. J. Path. (1946), 22, p. 103-145.

SUNDELIN F. - Tumeurs multiples disséminées dans les muscles des extrémités et rappelant la tuberculose par leur structure histologique. Acta Med. Scandinav. (1925), 62, p. 442.

SUNDELIN F. - Granulomatis benigna. Wien. Arch. f. inn. Med. (1935), 27, p. 437.

SYMMERS W.C. - Localized tuberculoïd granulomas associeted with carcinoma. Their relationship to sarcoïdis. Amer. J. Path. (1951), 27, p. 493.

TALBOT P.S. - Myopathie sarcoïde. Brit. Med. J. (1967), 4, p. 465-466.

TEILUM G. - The nature of the double contanred and stratified intracellular bodies in Boeck's sarcoïdosis. Amer. J. Path. (1949), 25, p. 85.

VISSMANN I.B.M. - Maladie de B.B.S. avec localisation dans certains muscles. Nederl. Tschr. Geneesk. (1951), 95, p. 3870-3873.

WALBACH S.B. - A new type of cell-inclusion not parasitic, associated with disseminated granulomaters lesions. Journ. Med. Research. (1911), 24, p. 243.

WALLACE S.L., LATTES R., MALTA J.P. and RAGAN C. - Muscle involvement in Boeck's sarcoïd. Amer. Int. Med. (1958), 48, p. 497.

WALLACE S.L., LATTES R. and RAGAN C. - The diagnostic significence of the muscle biopsy. To be publicated.

WARBURG M. - A case of symmetrical muscular contractures due to sarcoïdosis. J. Neuropath. Exper. Neurol. (1955), 14, p. 313.

WARFIELD T., LONGCOPE and DAVID-FREIMANN - Une étude de la sarcoïdose basée sur une enquête de 160 cas, comprenant 30 autopsies au J.H. Hospital et Massasuchets General Hospital. Medicine, février 1952.

WEINBERGER M. : Über eine chronischverlaufen die Polymyositis mit Ausgang in progressive Muskelatrophie. Wien. Med. Wochenschr. (1933), 83, p. 100, 137, 162.

WILSON J.T., LAFORET E.G. et STRIEDER J.W. - Prescalene lymphnode biopsy. New Eng. J. Med. (1958), 259, p. 615.